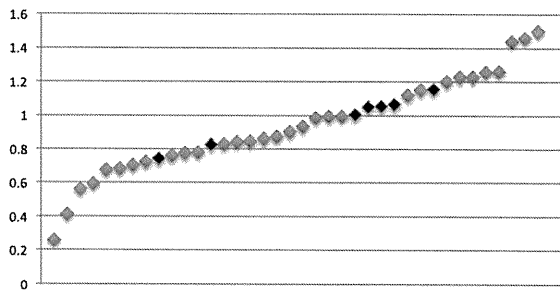


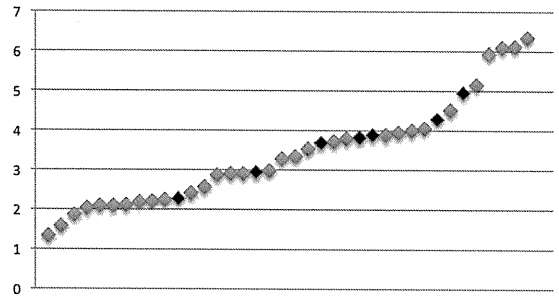
グラフ 1：患側骨性蝸牛神経管径(mm)



n=34 例(38 耳)

- ◆聴力が比較的保たれている例
- ◆高度難聴を呈する例

グラフ 2：患側内耳道径(mm)



n=34 例(38 耳)

- ◆聴力が比較的保たれている例
- ◆高度難聴を呈する例

表：聴力が比較的保たれている例

症例	患側	ABR	聴力像	BCNC	IAC	蝸牛神経	内耳奇形	聴神経の左右差
1	左	70	—	0.74	3.68	極めて細い	なし	あり
2	右	40	谷型	0.83	4.29	同定できず	なし	なし
3	右	70	—	1.01	2.27	同定できず	なし	あり
4	右	40	高音障害	1.05	3.88	同定できず	なし	なし
	左	20	高音障害	1.06	3.82	同定できず	なし	
5	左	90	高音障害	1.16	2.94	同定できず	なし	なし
6	左	—	高音障害	1.07	4.95	極めて細い	なし	なし

症例 4 のみ両側、他は一側性

ABR 閾値：患側の閾値

—： 施行せず

BCNC：患側骨性蝸牛神経管の横径(CT、単位 mm)

蝸牛神経：患側蝸牛神経 MRI での評価

蝸牛神経低形成の診療指針の確立に関する研究

研究分担者 仲野 敦子 千葉県こども病院 耳鼻咽喉科主任医長

研究要旨

両側高度難聴の原因として、蝸牛神経低形成（CND）がある。側頭骨 CT を用いて、両側難聴における CND の頻度を検討した。3 年間で 114 例の両側難聴中 6 例（6.8%）が CND の診断で、両側 CND であった症例は 3 例（3.4%）であった。一側難聴例では 56 例中 28 例（50%）が一側 CND であった。両側難聴で CND の診断となった 6 例の 50%は他の内耳奇形を、33.3%は頭蓋内の奇形を合併していた。CND 症例の聴力は、中等度難聴からスケールアウトまで様々であった。

A. 研究目的

両側難聴に占める蝸牛神経低形成（CND）症例の頻度および合併する内耳奇形に関して、一側性難聴症例と比較し調査する。さらに CND 診療指針確立に向けて、CND 症例の臨床像、検査結果に関して解析を行う。

B. 対象

2009 年 1 月から 2011 年 3 月まで千葉県こども病院耳鼻咽喉科にて、難聴の原因検査目的に側頭骨 CT 検査を施行した先天性感音難聴 170 症例（両側性 114 例 一側性 56 例）を対象とした。側頭骨 CT はヘリカル撮影を施行し、軸位断および冠状断を 0.6mm スライスで再構築し、画像は電子カルテ上のソフトを使用して計測した。蝸牛神経管径 1.5mm 以下を蝸牛神経管狭窄、内耳道径 3mm 以下を内耳道狭窄とし、いずれかを認めた症例を CND と診断した。

C. 結果

全 170 症例中 57 例（33.5%）に CT 画像上異常所見を認めた。両側難聴例では 114 例中 22 例、一側難聴例では 56 例中 35 例（68.6%）に異常を認め、有意に一側難聴で異常所見を多く認めた。蝸牛神経管狭窄は両側難聴 114 例中 5 例（4.4%）、一側難聴 56 例中 28 例（50%）

に認められ、内耳道狭窄は、両側難聴 114 例中 2 例（1.8%）、一側難聴 56 例中 9 例（16.2%）に認められた。

蝸牛神経管狭窄を認めた両側難聴 5 例中 1 例（20%）で内耳道狭窄を合併しており、一側難聴例では 28 例中 9 例（32.1%）で内耳道狭窄を合併していた。両側難聴例では 1 例、蝸牛神経管径は正常範囲であったが、一側の内耳道狭窄を認めた症例があった。一側南洋例では蝸牛神経管は正常で内耳道狭窄の身を認めた例はなかった。

蝸牛神経管狭窄あるいは内耳道狭窄を認めた症例を CND とした場合、CND の頻度は両側難聴 114 例中 6 例（6.8%）、一側難聴 56 例中 28 例（50%）であった。CND の診断となった両側難聴 6 例中 3 例（50%）は内耳奇形を合併しており、一側難聴例での内耳奇形の合併率 17.9%（28 例中 5 例）より有意に高率であった。

両側難聴中 CND の診断となった 6 症例の概要を表にまとめた。3 例は両側蝸牛神経管狭窄のみ、1 例は両側蝸牛神経管狭窄と内耳道狭窄の合併、1 例は一側の蝸牛神経管狭窄のみ、1 例は一側の内耳道狭窄のみ、1 例は一側の内耳道狭窄飲みの症例であった。他の内耳奇形を認めた 3 例は、両側蝸牛神経管狭窄のみの症例、一側蝸牛神経管狭窄のみの症例と一側の内耳道狭窄のみ

の例でありそれぞれ異なる所見であった。内耳奇形に関しては前者 2 例は両側半規管低形成であり、一側内耳道狭窄例は両側の蝸牛および半規管の低形成であった。6 症例中 1 例は 21 トリソミー例、2 例は頭蓋内奇形合併例、1 例は一側顔面神経麻痺合併例であった。

純音聴力検査が可能であった例では、聴力はスケールアウトから中等度難聴の所見であった。一側性の CND においても同様の結果であった。

D. 考察

CT で蝸牛神経管狭窄あるいは欠損 (CND) を認めた例ではすべて MRI で CND と確認されたが、CT では異常を認めない例でも MRI で CND と診断された例もあることが報告されている。CT 検査で蝸牛神経管異常を認めれば CND の診断は可能であるが、CT だけでは CND 全例を検出は不可能と考える。したがって今回の検討でも CND 全例を検出出来ていないのではないかと考えている。今回の検討では両側難聴の 6.8% が CND と診断された。一側難聴では 50% が CND であったことと比較すると頻度は低いものの、非常に稀な疾患ではなことが確認された。

蝸牛神経管狭窄と内耳道狭窄との関係では、内耳道狭窄を認めない CND や、内耳道狭窄でも蝸牛神経欠損とは限らないと報告されている。Glastonbury らは先天性難聴で CND を認めた全例に内耳道狭窄を認め、後天性難聴で CND の診断となった症例では内耳道狭窄を認めなかった穂透谷しているが、今回は

新生児聴覚スクリーニングで発見された難聴児も多く含まれ、先天性 CND でも必ず内耳道狭窄を伴うわけではないと判明した。

Roche らは、両側 CND 15 症例中 11 例 (73.3%) に内耳奇形を、9 例 (60%) に頭蓋内の異常を認め、一側性症例ではそれぞれ 1.4%、15.8% であったという報告している。両側内耳道が形成される胎生 24 週以前に有毛細胞からの neurotrophic factor 産生が欠如すると蝸牛神経は形成されず内耳道狭窄を呈し、内耳道形成以降に変性が起こった場合は内耳道狭窄は認めずに蝸牛神経の欠損あるいは低形成として蝸牛神経管狭窄のみを認めると推測されている。今回の検討では、MRI 検査を施行していないため、CND 全例の検出は困難で、また蝸牛神経の欠損か低形成かの診断も困難であった。しかし、先天性両側 CND 例では、内耳奇形や頭蓋内合併症を伴うことが多く、胎生早期に生じた異常による蝸牛神経形成不全例が多く、胎生早期に生じた異常による蝸牛神経形成不全例が多く、一側性は胎生後期に何らかの原因で一側にのみ生じた蝸牛神経変性例が多いのではないかと推測された。

E. 研究発表

仲野敦子・有本友季子・有本昇平・松永達雄・工藤典代 両側性難聴と一側性難聴における画像所見の相違—蝸牛神経管狭窄を中心に— 第21回日本耳科学会学術講演会2011年11月25日、沖縄

症例	蝸牛神経管狭窄	内耳道狭窄	その他の奇形	合併症	聴力 (dB)
1	両側	なし			右 58.3、左 92.5
2	両側	右			右 61.3、左 82.5
3	両側	なし		21 トリソミー	両 SO (ABR)
4	両側	なし	両半規管奇形	脳奇形	両 SO (ABR)
5	左	なし	両半規管奇形	左顔面神経麻痺	右 53.8、左 76.3
6	なし	右	両蝸牛・半規管奇形	脳瘤	右 SO、左 52.5

OAE 正常の一側聾症例

研究分担者 高木 明 静岡県立総合病院 耳鼻咽喉科

研究要旨

新生児聴覚スクリーニングが一般的に施行され、早期の難聴発見が可能になってきた。ところが、DP-OAE によるスクリーニング検査では PASS とされながら、実際は聾である症例が auditory neuropathy 以外にもまれに存在する。難聴疑い症例に対して ABR, CT, MRI から蝸牛神経欠損症と判明した症例について MRI を再構築しながら、詳細に検討したので報告する。今後はこのような症例があることを念頭に置き、OAE が PASS であるからといって難聴はないと断定することがないよう心がける必要がある。

A. はじめに

新生児聴覚スクリーニングは自動 ABR, あるいは DP-OAE によってなされる。後者の方が安価であるため、開業産科医では広く用いられているようである。今回、DP-OAE で PASS とされながら、就学時健診で一側難聴を疑われ、精査の結果、蝸牛神経欠損症と判明した症例を経験したので報告する。

B. 研究目的

蝸牛神経欠損を MRI の再構築で確認する。

C. 症例

症例は 5 才女児。新生児聴覚スクリーニングでは両耳とも PASS であったが就学時健診で右難聴を疑われ、当科を受診。本人、家族とも難聴に気づいていない。言語の遅れはない。

D. 結果

純音聴力検査と耳小骨筋反射の結果を図 1 に示す。純音聴力検査では右聾、左正常であった。また、耳小骨筋反射では右同側では無反応、対側で反応があることから、右難聴が存在するものの中耳伝音系に異状がないと判断できた。図 2 に DP-OAE のスクリーニング結果と通常の ABR の結果を示す。OAE では両耳とも異常なく PASS であったが、

ABR では右耳は 105dBnHL で無反応であり、左は 25 dBnHL と正常聴力であった。ABR の結果は純音聴力検査と合致するものであった。CT (図 3) においてはいわゆる蝸牛神経管が右耳は左耳と比較すると明かに細く、蝸牛神経欠損を疑わせる所見であった。内耳道、蝸牛そのものには左右差を認めない。図 4 に MRI の CISS 法による thin slice を示す。左耳では明瞭に蝸牛神経が確認できるのに対して、右耳では蝸牛の形態に問題がないにも関わらず、蝸牛神経が見られない。さらに詳しく蝸牛神経の存在の有無を確かめるために内耳道を傍矢状断で観察した (図 5)。左側で明らかに認められる蝸牛神経が右耳では内耳道下半が空白となり、蝸牛神経が欠損していることが確認できた。

E. 考按

DP-OAE が PASS であっても自動 ABR で REFER となる疾患には auditory neuropathy (auditory nerve disease) が代表的であり、内有毛細胞、あるいはらせん神経節の障害、脳幹で synchronization の異常が考えられている。これらはもともと言語発達遅滞、難聴を疑わせる所見を有するので比較的早期に難聴の精査が行われる。今回の症例はなんら全身的合併症もなく、一側の障害であったため、言語発達も

問題なく、周囲から難聴を疑われることはなかった。たまたま、就学時検診で疑いを持たれ精査となっている。新生児聴覚スクリーニングで両側PASSとなっているので母親も難聴を気にかけることもなかった症例である。DP-OAEのスクリーニングのみで聴力正常と断定することの危険性を教えてくれる症例であった。蝸牛神経欠損はCTで蝸牛底のいわゆる狭窄した蝸牛神経管の存在で疑いをもつことができる。内耳道、蝸牛の異常を認めないので 確定にはMRIが必要である。さらにMRIの内耳道を傍矢状断に再構築して 顔面神経、前庭神経を描出して蝸牛神経のないことを確認すれば診断がより確かとなる。

本症例のような非症候性で一側だけの蝸牛神経欠損症は稀ではあるが、今後OAEによる新生児聴覚スクリーニングに際してはPASSを盲信することがないよう心することが必要である。

F. まとめ

- ① 就学時の聴覚検診で見つかった一側蝸牛神経欠損症例を報告した。
- ② 新生児聴覚スクリーニングは両耳ともPASSであり、周囲も難聴に気づくことはなかった。
- ③ 診断はABR、CT、MRIで確定する。
- ④ MRIの内耳道傍矢状断による評価は有用である。

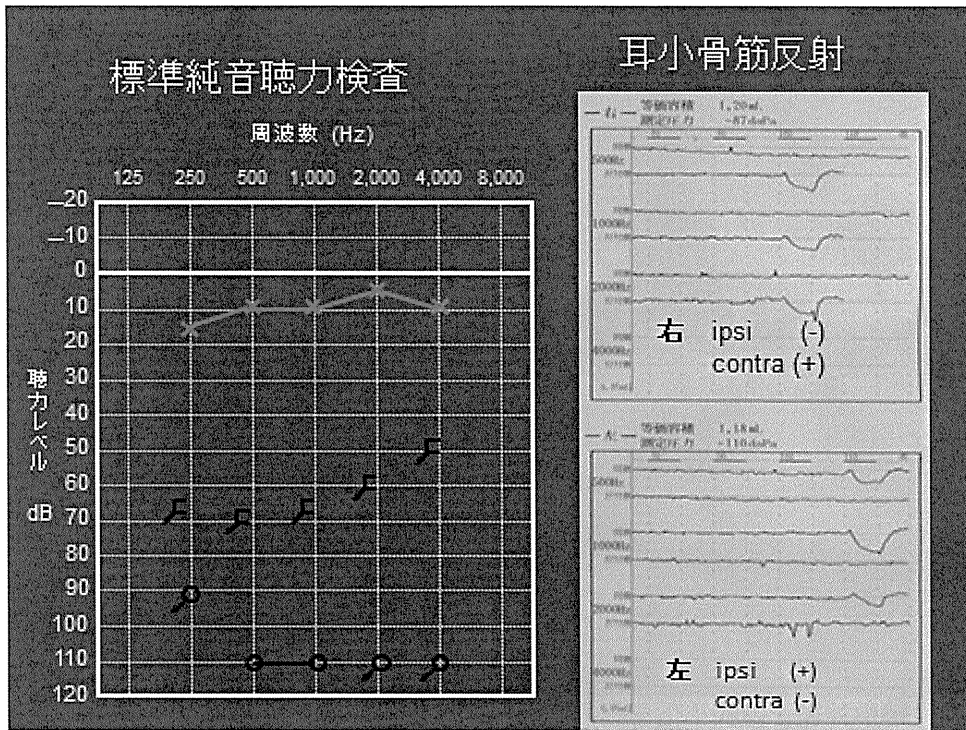


図1 純音聴力検査と 耳小骨筋反射。 中耳伝音系に異常はない

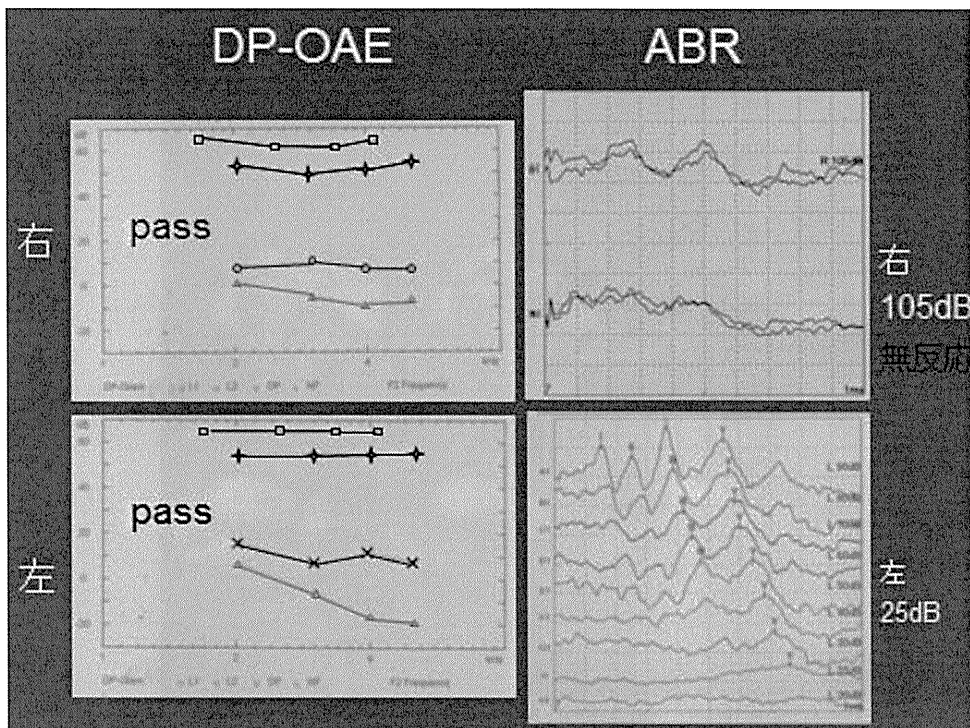


図2 両耳とも DP-OAE は PASS. ABR では 右 105dB 無反応、 左 25dB

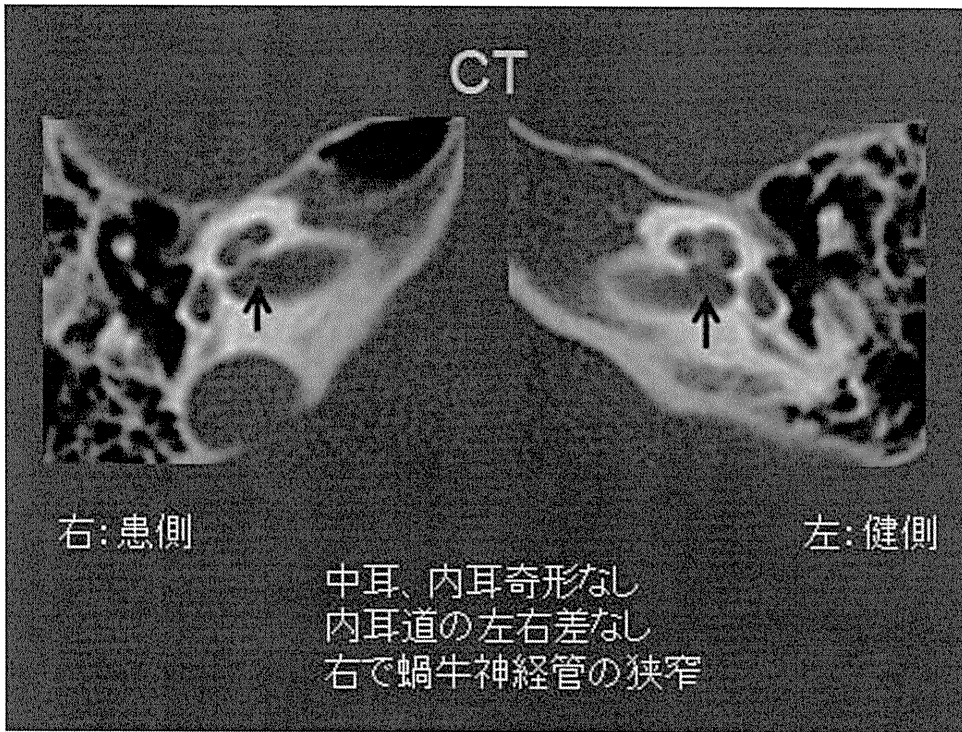


図3 右耳に骨性蝸牛神経管の狭小化を認める。

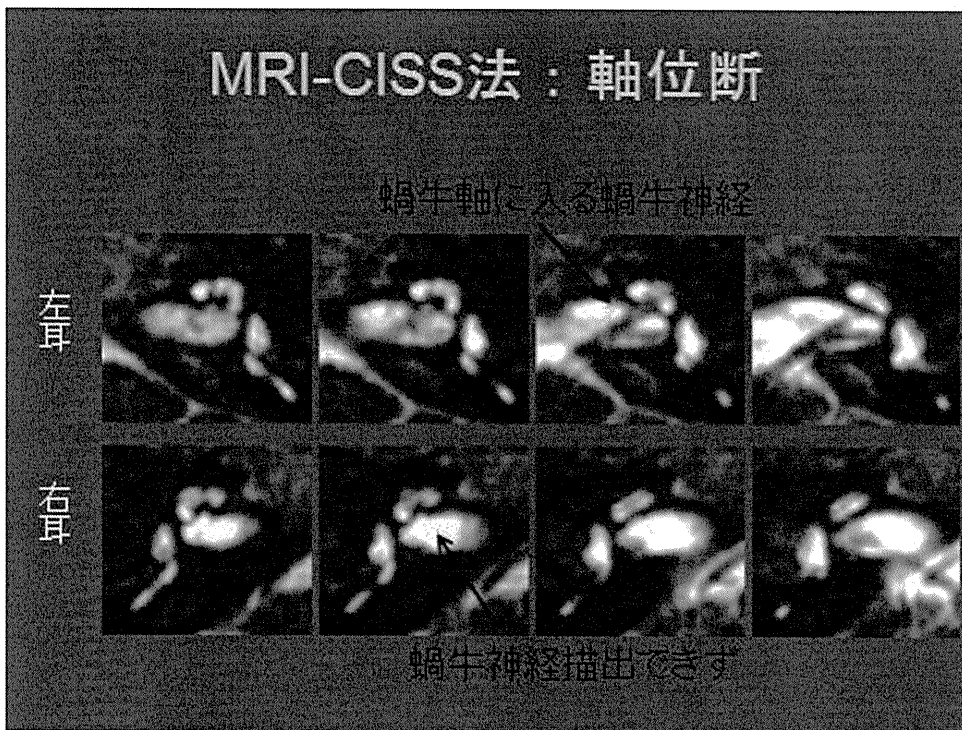


図4 MRI-CISS で 右内耳道内に蝸牛神経を認めない

MRI-CISS法：傍矢状断

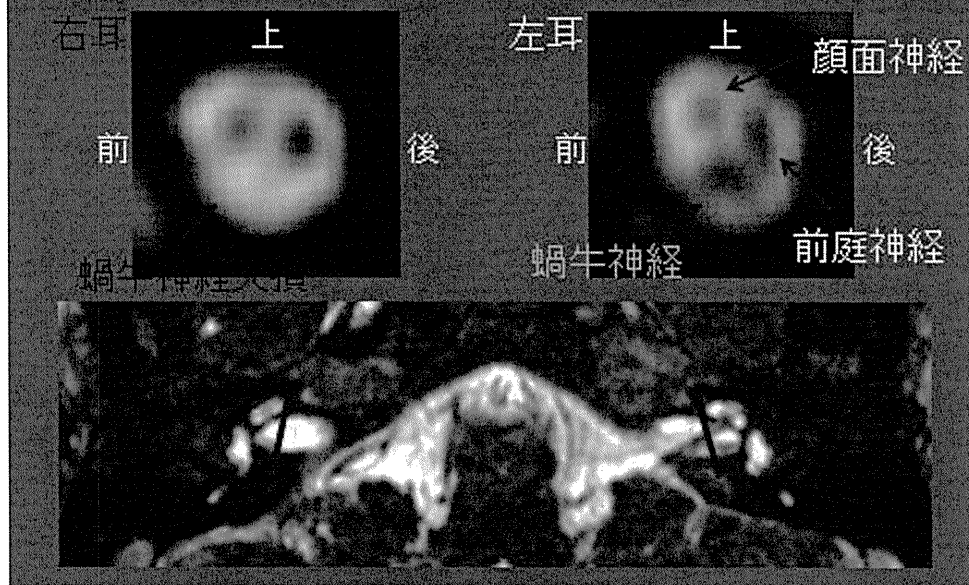


図5 内耳道の傍矢状断で右内耳道に蝸牛神経を認めない

蝸牛神経管狭窄例における一側例と両側例の現状と聴力評価の問題点

研究分担者 阪本浩一 兵庫県立こども病院耳鼻咽喉科部長
研究代表者 松永達雄 国立病院機構東京医療センター臨床研究センター
聴覚障害研究室研究室長

研究要旨

蝸牛神経形成不全症は、原因不明の蝸牛神経発生障害による先天性高度難聴を来す疾患である。しかし、その症状は1側性と両側性では大きく異なっている。蝸牛神経形成不全の疑われた、43例（一側39例、両側4例）について、聴力の評価を、他覚的検査、自覚的検査の両面より検討した。一側性については、DP-OAEのPass例を中心に、両側性では、検査間の乖離を中心に検討した。

A. 研究目的

蝸牛神経管狭窄を示す症例は、蝸牛神経の萎縮を伴う事が多く、高度難聴を示す事が多い。しかし、状況は、一側性と両側性では大きく異なっており、一側性では、非症候性の症例が多く、DP-OARが、ABR, ASSRと乖離する、いわゆる Auditory Neuropathy 様の所見を示すものが一部の症例で見られる。両側性は、片側に比べ頻度は低く、CHARGE症候群など症候性の症例が多数を占め、他の内耳奇形を合併する事が多い。今回、当科で経験した、蝸牛神経形成不全症が疑われた症例について、その診断、聴力評価の現状と問題点について検討した。

B. 研究方法

対象は、兵庫県立こども病院耳鼻咽喉科にて2003年から2011年までに、側頭骨CTにて、蝸牛神経管の狭窄、あるいはMRIにて、蝸牛神経の同定が困難であり、蝸牛神経低形成が疑われた43例である。この症例に対して、聴力評価を、他覚的検査、自覚的検査の両面から検討した。

(倫理面への配慮)

本研究では、ヘルシンキ宣言および

疫学研究に関する倫理指針（平成19年文部科学・厚生労働省告示第1号）、臨床研究に関する倫理指針（平成16年厚生労働省告示第459号）を遵守して行われた。

C. 研究結果

全対象43例のうち片側性の症例は39例、両側性は4例であった。診断の内訳は、側頭骨CTによるものが42例、側頭骨CTで異常認めずMRIにて蝸牛神経の同定できなかった例が1例であった。それぞれに、DP-OAEを施行した。結果、片側例のうち8例で、DP-OAEがPassであった。内耳の合併奇形に関しては、片側性の39例中、蝸牛神経管の狭窄のみの例が24例、蝸牛神経管狭窄に内耳道狭窄を合併しているもの8例、蝸牛神経管狭窄に内耳道狭窄と前庭水管拡大を合併しているものが1例、蝸牛低形成などの内耳奇形を合併しているものが5例であった。一方、両側性の症例は、2例がCHARGE症候群の症例、1例が、先天性大脳白質形成不全症と軽微な外表奇形と発達遅滞を伴う例であった。両側の症例は、CHARGEの2例と軽微な外表奇形と発達遅滞を伴う例で、内耳奇形の合併が見られた。先天性大脳白質形成不全症の1例は、両側蝸牛

神経管の狭窄のみであった。

(蝸牛神経狭窄と聴力) 片側蝸牛神経狭窄例は、高度難聴を示す例が大半であった。8例の DP-OAE に反応が見られた例では、ASSR 検査にて、中低音に 90dB 前後で反応の見られる例が多かった。また、低音域について骨導閾値が得られ、A-Bgap を示す例が見られた。図 1 に一例を示す。母が難聴を疑い受診した 5 歳児で、純音調力検査で右 97.5dB、左 11.25dB と右高度難聴をしめた。低音域に A-Bgap を認めた。クリック音刺激 ABR では、V 波閾値、右 80dB、左 20dB、MASTER を用いた ASSR も、右 90-100dB、左 20-30dB であった。DP-OAE は両側 Pass であった。図 2 に本例の側頭骨 CT 所見を示す。右蝸牛神経管の狭窄を認める。本例を含めて、8例の経過観察で、2例に DP-OAE の反応の消失を認めた。いずれも、10 歳前後であった。純音聴力の変動は、良聴耳を含めて認めなかった。

表 1 に、両側蝸牛神経管狭窄例 4 例の概要を示す。表 2 に各症例の聴力検査の経過を他覚的検査、自覚的検査を比較して示す。症例 1 が昨年既報の先天性大脳白質形成不全症例である。症例 2, 4 が、CHAGE 症候群の症例であり、症例 3 が本年追加された 1 例である。症例 3 は、出生時より、喉頭軟化症により呼吸状態が不安定で、副耳を伴っていた。染色体異常が疑われるも諸検査で特に異常指摘されなかった。当科は、喉頭軟化症の経過観察のため紹介となり、ABR にて両側 80dB で反応あり、COR で反応不良ではあるが 50-60dB で反応認めた。しかし、2 歳時の ASSR にて反応無く、側頭 CT にて、内耳奇形を伴う、両側蝸牛神経管狭窄が認められた。また、滲出性中耳炎の合併も認めため、両側鼓膜チューブ留置を行い、再度、ASSR を施行した。しかし、閾値の改善認めず、最近の COR でも反応不良のため、補聴器の装用を開始している。本例も発達遅滞を認め、

1 歳前の COR 等の反応が良く評価されており、補聴器の装用がやや遅くなった例である。症例 2 は、長期観察で、骨導 ASSR 閾値が自覚閾値と一致するものの、気道閾値と整合性がとれず、聴力の評価に苦慮した例である。本例は、発達遅滞より自覚的聴力の評価が困難であったが、言語発達が進み、自覚聴力との乖離が明らかになった。図 3 に本例の側頭骨 CT 所見、図 7 に聴力評価の経過を示す。

D. 考察

CT などの画像診断にて蝸牛神経管狭窄を認め蝸牛神経の欠損あるいは、低形成が疑われる場合、その多くは高度難聴を示す。しかし ABR, ASSR で高度難聴の所見を示しても、DP-OAE の反応が認められる例が経験される。我々も、片側高度難聴を示し、蝸牛神経管狭窄を示した例を 8 例経験した。これらの症例は、高度難聴を示すが、OAE の反応がない例に比べて、閾値上昇の程度は軽度であった。一方、両側の蝸牛神経低形成が疑われる症例は、片側性に比べ頻度が低く、本年 1 例を追加するのみであった。昨年、蝸牛神経管狭窄を CT にて呈し、ASSR、ABR、DP-OAE ともに無反応であったが、経過中、中等度難聴であった先天性大脳白質形成不全症の 1 例を経験し、大脳髄症化の不全と、ASSR、ABR の反応不全の関連が示唆された。今回の 4 例もいずれも、合併症を有する、症候性の症例であり、他の内耳奇形の合併も見られた。また、経過中に自覚的聴力検査の閾値が、他覚聴力検査の閾値と乖離する例が 4 例中 3 例に認められ、特に、重複例に対しては、長期にわたる観察と、繰り返し行う検査が重要と考えられた。

E. 結論

一側または両側蝸牛神経管狭窄を示した、症例について、その聴力評価上の問題点を検討した。一側性の例では、DP-OAE 陽性例について、両側例は 4 例

の経過を報告した。両側例は、重複障害を有する例が多く、自覚検査と他覚的検査の乖離する例も認められるため、より慎重な評価が必要である。

G. 研究発表

1. 論文発表 なし

2. 学会発表

阪本浩一、大津雅秀:CHARGE association
の聴覚障害の評価における聴性定常反

応(ASSR)の有用性と問題点. 第 55 回日本聴覚医学会総会 : 2010. 11. 11

阪本浩一、大津雅秀 : 超低出生体重児の聴力の評価の現状と問題点. 第 56 回日本聴覚医学会総会 : 2011. 10. 27

阪本浩一、大津雅秀 : 小児の一側性高度難聴における内耳奇形の検討. 第 21 回日本耳科学会総会 : 2011. 11. 24

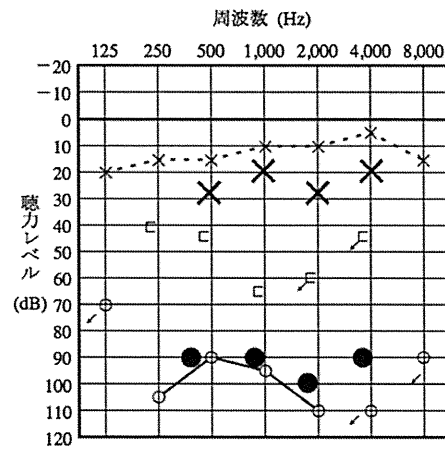
図1: 症例1: 5歳女児

右難聴を母が疑い受診

DP-OAE: 両側Pass

ABR: 右20dB 左80dB

ムンプス未罹患、抗体陰性

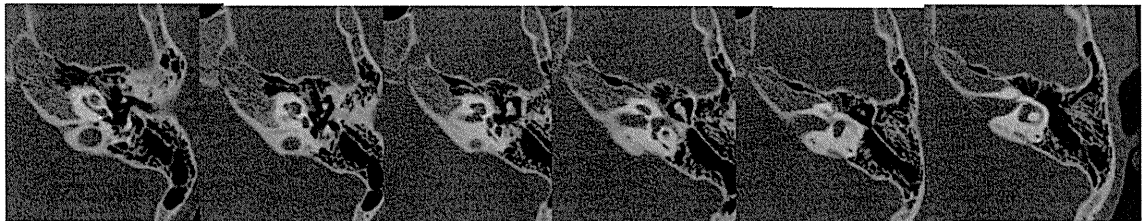


ASSR 右● 左 ×

図2: 症例1: CT



右耳



左耳

表1: 両側蝸牛神経狭窄症例の概要

症例	年齢 性別	初診 年/月	初診時 ASSR(右//左)*	初診時 ABR(右/左)	初診時 BOA/COR *	側頭骨 CT★	滲出 性 中耳 炎	治療所 見	その他
1	4/女	0:2	110so/110so/110so/110so// 110so/110so/110so/110so (2ヶ月)	105so/105so (9ヶ月)	55/60/60/55 (1歳6ヶ月)	両側蝸牛神経 管狭窄	なし	なし	PCWH例
2	8/男	0:10	120so/110/120so/120so// 90/50/80/80** (1歳)	105so/80 (9ヶ月)	80/70/70/70 (1歳2ヶ月)	両側蝸牛神経 管狭窄、右内耳 道狭窄、蝸牛回 転異常、半器官 欠損	なし	なし	CHAGE 症候群
3	2/男	0:1	110so/110so/110so/110so// 110so/110so/110so/110so (総音導:60so/60so/60so/60) (2歳1ヶ月)	80/80 (5ヶ月)	65/60/55/60 (5ヶ月)	両側蝸牛神経 管狭窄、左蝸 牛低形成、外側 半器官囊状拡大	あり	両側鼓膜 チューブ	副耳・喉 頭軟化症
4	2/男	0:3	100so/100so/100/90// 110so/110so/110so/110so (総音導:60so/60so/60so/60so) (5ヶ月)	80/105so (4ヶ月)	105/95/95/35 (4ヶ月)	両側蝸牛神経 管狭窄、両内耳 道狭窄、蝸牛回 転異常、半器官 欠損	あり	両側鼓膜 チューブ	CHAGE 症候群

*500Hz/1000Hz/2000Hz/4000Hz(dB) 全例:DP-OAE:refer
 **Audera使用 ★図1-4
 so:scale out

表2: 両側蝸牛神経低形成症例の経過

症例	年齢 性別	初診時 ASSR(右//左)*	初診時 BOA/COR*	最終 ASSR(右//左)*	最新 COR/遊戯聴力 検査*	ASSR回数 (骨導)	自覚的 聴力検 査との乖 離	補聴器 開始 年齢/効果
1	4/女	110so/110so/110so/110so// 110so/110so/110so/110so (2ヶ月)	55/60/60/55 (1歳6ヶ月)	100so/100so/100so/100so// 100so/100so/100so/100so (総音導:60so/60so/60so/60so) (4歳1ヶ月)***	60/50/50/60 (4歳0ヶ月)	4(3)	あり	35/30/30/35 4歳0ヶ月 良好
2	8/男	120so/110/120so/120so// 90/50/80/80** (1歳)	80/70/70/70 (1歳2ヶ月)	110so/110so/110so/110so// 110so/110so/80/90 (総音導:50/40/60/50) (4歳10ヶ月)	65/60/65/65 (6歳11ヶ月)	2(1)	あり	70/60/50/40 1歳2ヶ月 不良
3	2/男	110so/110so/110so/110so// 110so/110so/110so/110so (総音導:60so/60so/60so/60) (2歳1ヶ月)	65/60/55/60 (5ヶ月)	110so/100/110/110// 110so/110so/110so/110 (2歳3ヶ月)	85/95/110so/110s o (2歳5ヶ月)	2(1)	あり	50/60/70/7022歳 6ヶ月 不良
4	2/男	100so/100so/100/90// 110so/110so/110so/110so (総音導:60so/60so/60so/60so) (5ヶ月)	105/95/95/35 (4ヶ月)	100so/100so/100/110// 80/110so/110so/110so (1歳11ヶ月)	95/80/90/100 (1歳9ヶ月)	2(1)	なし	60/55/55/55 0歳6ヶ月 やや良好

*500Hz/1000Hz/2000Hz/4000Hz(dB) 全例:DP-OAE:refer
 **Audera使用
 ***全身麻酔下
 so:scale out

図3:側頭骨CT(表1.2-症例2)

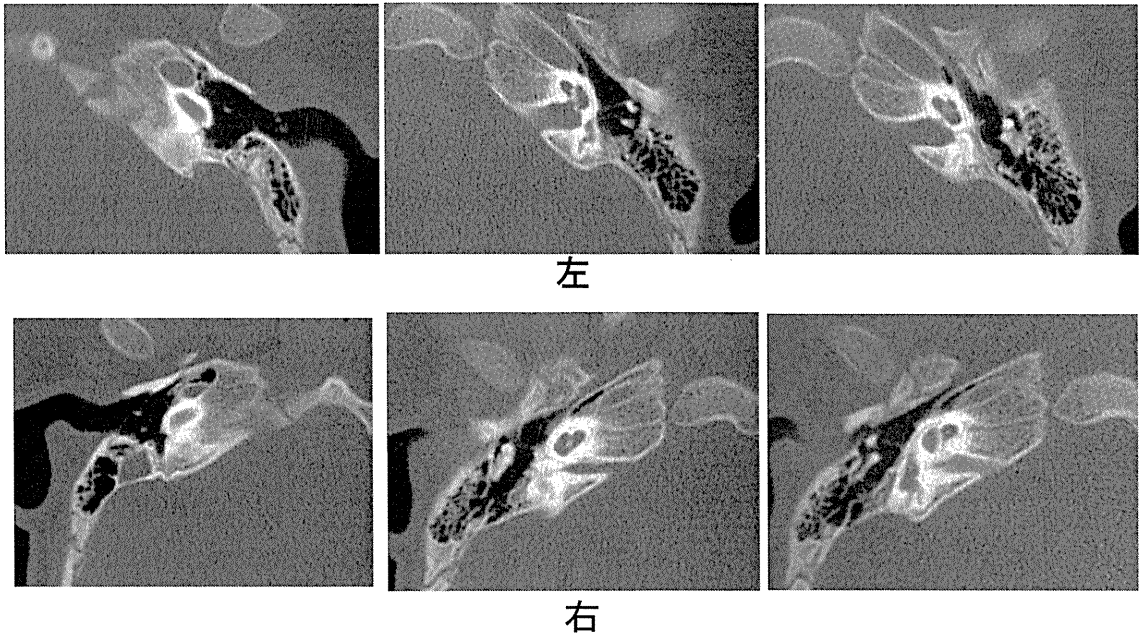
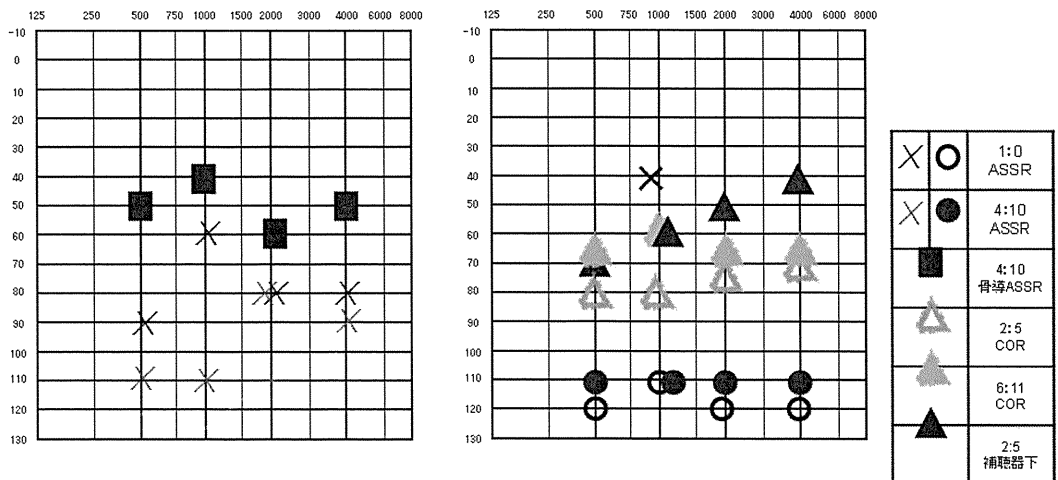


図4:聴力経過(表1,2-症例2)



両側性蝸牛神経形成不全症の一症例の聴力経過

研究分担者 大津雅秀 兵庫県立こども病院耳鼻咽喉科部長

研究要旨

近年画像診断技術の進歩により、これまで原因不明とされてきた感音性難聴の症例の中に蝸牛神経形成不全が存在することが報告されるようになってきた。現在兵庫県立こども病院で難聴の診断・経過観察を行っている症例のうち、側頭骨CTを撮影できた症例を対象とし、CTで蝸牛神経管狭窄の検討を行った。側頭骨CT軸位断で骨性蝸牛神経管径を測定し1.4mm以下のものを蝸牛神経形成不全とした。その結果、両側性蝸牛神経管形成不全を認めたのは3例であった。このうちPCWHを疑われる1例についてその臨床像を検討し考察した。

A. 研究目的

両側性蝸牛神経形成不全の発生頻度は極めて低く、散発的な症例報告が中心である。その臨床像はまだ十分には解明されているとは言い難い。最近のCT, MRIの画像診断の進歩により、蝸牛神経の欠損や低形成の描出が可能となり、他の内耳奇形との関連の報告もみられるようになってきた。本研究では、当施設における両側性蝸牛神経形成不全症例の臨床像を検討する。

B. 研究方法

兵庫県立こども病院を受診し中等度以上の難聴があり原因精査のために側頭骨CTを撮影した症例を対象としてretrospectiveに検討を行った。側頭骨CT軸位断を画像ソフトで計測し、蝸牛神経管の径が1.4mm以下のものを蝸牛神経形成不全とした。両側性蝸牛神経形成不全のうち、PCWH疑いの一症例について、臨床経過、聴力像を報告する。

PCWHとは脱髄型末梢神経炎、中枢性髄鞘形成不全症, Waardenburg 症候群, Hirschsprung 病 (Peripheral demyelinating neuropathy, central dysmyelinating leukodystrophy,

Waardenburg syndrome, and Hirschsprung disease) である。

(倫理面への配慮)

本研究ではヘルシンキ宣言および疫学研究に関する倫理指針（平成19年文部科学省・厚生労働省告示第1号）、臨床研究に関する倫理指針（平成20年厚生労働省告示第415号）を遵守して行われた。

C. 研究結果

側頭骨CTで両側蝸牛神経形成不全と診断した症例は3例のみであった。このうち2例はCHARGE連合、精神発達遅滞を合併していた。残りの1例について症例報告する。過去3年間に新たに両側蝸牛神経形成不全とCTで診断できた症例は1例もなかった。

症例：女児。

AABRによる新生児聴覚スクリーニング検査で両側referとなり精査目的で紹介となった。家族歴に難聴なし。眼振、両眼虹彩色異常、白髪の見所から、Waardenburg 症候群が疑われた。初診時のASSRは両側とも4周波数とも110dB無反応であった。BOA

でも反応なく、生後5か月から補聴器の装用を開始した。9か月時の補聴器装用下の聴力閾値は40 dB前後であった。聴覚支援特別学校での療育と平行して聴覚管理を行った。1歳6か月時のCORで55～65 dB程度の反応が得られたため、2歳1か月時にABR, ASSRを再検した。ABR、気導ASSR、骨導ASSR、さらにDP-OAEいずれも無反応であった。4歳時にはCORは50～60 dB、補聴下30 dB前後であった。4歳9か月時のCOR50～60 dBであった。

側頭骨CT所見では、両側蝸牛神経管形成不全が認められたが、内耳道の狭窄や左右差はなかった。4歳時のMRIでは、T2強調像で、大脳の著明な髄鞘化の遅延が認められた。本症例は、先天性大脳白質形成不全症の1つである、PCWHが疑われ、遺伝子診断の予定である。

D. 考察

過去3年間に新たに両側蝸牛神経形成不全とCTで診断できた症例は1例もなかった。一方、一側性蝸牛神経低形成は毎年数例発見されることから、両側性蝸牛神経低形成の発症頻度は、一側性の1/10以下と推測された。

蝸牛神経低形成は一側性に認められることが多いとされており、臨床的には問題となることは多くない。一側性の場合には偶発的に蝸牛神経の低形成が生じるとされている。一方両側性のものは内耳奇形を合併することが多く、多くは症候性に見られることが報告されている。当施設における両側性蝸牛神経低形成は、今回報告したPCWHに合併した一例とCHARGE連合を合併した2例の合計3例であり、いずれも症候群性であった。

蝸牛神経低形成ではABR, ASSRで高度難聴が示唆される場合でも、実際の聴力は比較的保たれている場合が報告されている。その原因として神

経髄鞘化の遅延による同期障害が考えられている。今回両側蝸牛神経低形成を呈し中等度難聴であったが、ABR, ASSRは無反応であった先天性大脳白質形成不全症の一例を報告した。大脳髄鞘化の遅延とABR, ASSRの反応不良の関連性が示唆された。

蝸牛神経低形成による難聴は後迷路性難聴であり、難聴の程度が比較的軽い場合でも、語音弁別能の低下が著しい例がある。両側性の場合には発達遅滞を伴う場合が多く、補聴効果の判定が困難なことが多い。軽度難聴であっても、補聴のみならず日常生活や教育上の特別な配慮が必要なケースが多いと考えられる。また高度難聴で補聴器により十分な聴力が得られない場合の人工内耳手術の適応については、語音弁別能の改善にはつながらないことから症例ごとに慎重に検討することが必要と考えられる。

E. 結論

両側蝸牛神経低形成を呈し、ABR, ASSRは無反応であったが、自覚的検査で中等度難聴あった先天性大脳白質形成不全の1症例を報告した。自覚的聴力検査と聴性脳幹反応、聴性定常反応検査の結果の乖離の原因は、神経髄鞘化の遅延が疑われた。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1 論文発表

なし

2 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

両側性蝸牛神経形成不全症の3症例に関する研究

研究分担者 南 修司郎 東京医療センター耳鼻咽喉科

研究要旨

両側蝸牛神経形成不全症（CND）と診断された小児難聴3症例を提示し、その聴力像、臨床像を明らかにする。更に当聴覚障害研究室に難聴登録されている1889人のうち、CTにて内耳道狭窄または蝸牛神経管の狭窄を認め、CNDが疑われる症例は8例であった。CNDと診断された小児難聴の臨床像は様々であり画一的な治療や療育方針ではなく、個々の症例で最良の方針を考える必要があると思われた。

A. 研究目的

両側蝸牛神経形成不全症（CND）は、画像診断上両側の蝸牛神経低形成を認めるものである。後迷路性難聴であり、補聴器によることばの聞き取り効果が悪いことが多く、言語発達に問題が生じやすい。CNDと診断された3症例を提示し、それぞれの臨床像と言語発達を検討する。さらに当聴覚障害研究室にて登録されている患者のうち、CTにてCNDを疑う症例を検討する。

B. 研究方法

画像検査にてCNDの診断がついた3症例の聴力像、言語発達を中心に検討する。当聴覚障害研究室に難聴登録されている1889人のうち、CTにて内耳道狭窄または蝸牛神経管の狭窄を認め、CNDが疑われる8症例を示す。

（倫理面への配慮）

ヘルシンキ宣言および疫学研究に関する倫理指針（平成19年文部科学省・厚生労働省告示第1号）、臨床に関する倫理指針（平成16年厚生労働省告示第459号）を遵守した。行政機関個人情報保護法（平成17年4月1日）に従い、個人情報の取り扱いについては十分な注意をもって行った。

C. 研究結果

症例1：40週、2588gで出生。新生児黄疸なし、出生児仮死なし、難聴の家族歴なし。頸のすわり、座位、歩行などの運動発達での遅れは認めなかった。小児難聴専門病院を1歳2ヶ月時に初めて紹介受診した。耳音響放射は左で正常反応であったが、右は一部の周波数帯で異常であった。ABR検査では右は105dBで無反応であったが、左は105dBでⅢ波まで反応を認めた。ASSR検査では右250Hz scale out, 500Hz 110dB, 1kHz 110dB, 2kHz 100dB, 4kHz 85dB、左250Hz 105dB, 500Hz 110dB, 1kHz 95dB, 2kHz 85dB, 4kHz 75dBであった。側頭骨CTでは蝸牛神経管右0.2mm, 左0.3mm、内耳道右2.9mm, 左2.9mmでありCNDと診断した。1歳4ヶ月より補聴器装用を開始した。6歳児の聴力検査を図1に示す。平均聴力レベルは4分法で右113.8dB、左105.0dB補聴器を用いた場合は51.25dBであった。3歳までは聾学校の早期相談に週1回通い、3歳から6歳までは聾学校幼稚部に、その後聾学校小学部に通学している。表出・理解ともに音声、手話、キュードスピーチを用いている。6歳2ヶ月時の言語発達評価はPVT-Rを用いて3歳未満、評価点1と遅れている。

症例2：40週、2466gで出生。新生児

黄疸なし、新生児仮死なし、難聴の家族歴なし。頸のすわり、歩行など運動発達に遅れはなかった。小児難聴専門病院を3歳8ヶ月時に紹介受診した。耳音響放射検査では左は正常反応であったが、右は一部の周波数帯で異常であった。ABR 閾値は右 50dB、左 100dB であった。補聴器装用を3歳9ヶ月より開始した。7歳児の純音聴力検査を図2に示す。4分法で右 55dB、左 82.5dB であった。補聴器装用では 37.5dB であった。最高語音聴力検査は 60dB で 50% であった。7歳時の側頭骨 CT にて蝸牛神経管右 0.7mm、左 0mm、内耳道右 3.8mm、左 3.3mm、前庭水管右 0mm、左 0.3mm と CND を認めた。3歳より聾学校幼稚部に週3回通い、その後普通学校に通学している。表出理解ともに音声とキュードスピーチを用いている。3歳3ヶ月時の新型 K 式での発達評価は姿勢運動の発達年齢 3:10、発達指数 115、認知適応の発達年齢 2:7、発達指数 77、言語社会の発達年齢 1:5、発達指数 42、全領域の発達年齢 2:3、発達指数 78 であった。

症例3：35週6日に2136gで出生。新生児黄疸あり、出産時仮死を認めた (Apgar1/4)。難聴の家族歴は無かった。生後1ヶ月時に小児難聴専門病院を受診した。ABRは両側とも105dBで反応を認めなかった。ASSR検査では閾値右 250Hz 100dB, 500Hz 100dB, 1kHz 100dB, 2kHz 110dB, 4kHz 115dB、左 250Hz 100dB, 500Hz 100dB, 1kHz 100dB, 2kHz 100dB, 4kHz 110dB であった。側頭骨 CT 検査では蝸牛神経管右 0.66mm, 左 0.45mm、内耳道右 4.46mm, 左 4mm、前庭水管右 0.53mm, 左 0.8mm で CND と診断した。MRI 検査でも両側とも蝸牛神経の欠損を認めた。前庭神経、顔面神経は確認できた。頸のすわり、座位、歩行などの運動発達は問題なかった。5ヶ月時より補聴器装用開始した。3歳までは聾学校の早期相談に週1回通い、3歳からは聾学校幼稚部に通学している。表出は音声、手話で、理解は音声、読

話、手話で行っている。1歳2ヶ月時の田中式聴覚発達チェック 1974 では聴覚認知 22、補聴効果 5、言語理解 3、対人関係 23、対物関係 20、表出 13、口の動き 9、手足の運動 24 であった。当聴覚障害研究室に難聴登録されている 1889 人のうち、CT にて内耳道狭窄または蝸牛神経管の狭窄を認め CND が疑われたのは 8 症例 (男性 4 例、女性 4 例) であり 6 例が先天性難聴と思われた。難聴の程度は重度が 2 例、高度が 1 例、中等度が 4 例、軽度が 1 例であった。

D. 考察

画像検査にて CND と診断された症例の聴力検査、言語発達は様々であり、治療や療育方針は個々の症例で最良と思われるものを作成する必要があると思われた。CND の診断には MRI 検査が有用であるが、小児の場合 MRI 検査が困難なことも多い。側頭骨 CT、ABR 検査、耳音響放射検査により CND の診断は可能であると考えられる。

E. 結論

CND と診断された小児難聴の臨床像は様々であり画一的な治療や療育方針ではなく、個々の症例で最良の方針を考える必要があると思われる。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

図 1 :

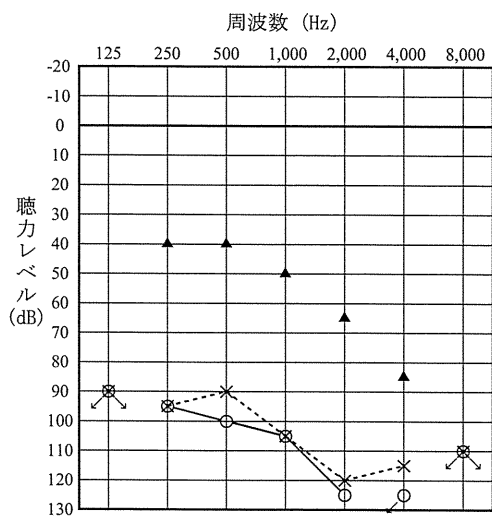
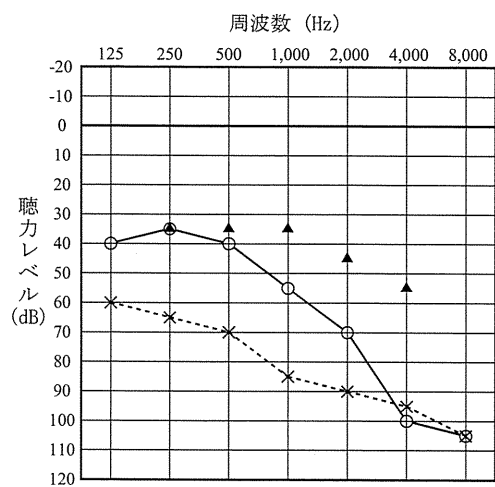


図 2 :



両側蝸牛神経・迷路無形成（Michel 型）の 1 症例の
平衡と運動発達および MRI のテンソール画像による聴覚伝導路

研究分担者 加我 君孝 東京医療センター・臨床研究（感覚器）センター

研究要旨

昨年度の研究報告で先天性両側高度難聴児の内耳奇形と蝸牛神経管の狭窄、低形成、無形成が CT および MRI によって証明された 5 症例の顎定と独歩の獲得年齢を調べ報告した。5 例の顎定の獲得は 4 ヶ月～5 ヶ月、平均 4.5 ヶ月、4 例の独歩の獲得は 13 ヶ月～16 ヶ月（1 例のみ 24 ヶ月）、平均 14.5 ヶ月であった。しかしながらこの 5 症例は部分的な迷路機能が残存している可能性があった。今回は両側蝸牛神経及び迷路が全く形成されていない Michel 型内耳奇形の 1 例について調べた。本例の顎定は 6 ヶ月、独歩の獲得は 2 歳 4 ヶ月であった。本年の平衡と運動の獲得が今後の基準となろう。一方、MRI のテンソール画像による聴放線の marking を行った結果、同年齢の幼児同様に発達していることが確認された。すなわち両側蝸牛神経、内耳神経、聴覚信号が全く脳に入らない状態でも、中枢聴覚系の構造は発達することがわかった。

A. 研究目的

先天的に前庭神経及び前庭半規管が無形成の場合、平衡と運動の発達がそのためにどの程度遅れるか、顎定と独歩の獲得年齢を明らかにする。これまでの報告では部分的に前庭神経および前庭半規管が形成されている可能性があるために完全とは言えない。前庭神経と前庭半規管が無形成例で明らかにする。同時に蝸牛神経および蝸牛の無形成例でも音信号が届いていない状態で大脳レベルの中枢聴覚系が発達しているか否か明らかにする。

B. 研究方法

CT で内耳道、迷路無形成が証明された 1 症例を対象に、平衡・運動発達を調べた。運動発達の milestone は顎定、独歩とし、さらにおすわり、つかまり立ち、平均台歩行、走るなどについても調べる。さらに同じ症例では全く聴覚信号が脳に入らないか、そのような

場合でも大脳レベルで中枢聴覚伝導路が形成されるものか MRI のテンソール画像で調べる。

（倫理面への配慮）

研究のフィールドと個人についてはわからないように配慮した。

C. 研究結果

[症例] 平成 16 年 10 月生まれ男児。現在 7 歳。都立ろう学校小学部 2 年生。1) 発達歴：40 週 4 日正常分娩。生下時体重 3492g。家族歴に特別な問題なし。生後 4 日目の聴覚スクリーニングにて両耳とも refer。2) 現病歴：生後 2 ヶ月目で報告者のいた東大病院を受診。外耳道、鼓膜所見正常。耳介はカップ状の奇形、音声及び楽器音に対する音への反応なし。側頭骨 CT では両側の内耳道および迷路完全無形成のいわゆる Michel 型であることが判明した（図 1）。平成 17 年 4 月（生